

UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE — PITIE - SALPETRIERE

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

32

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Georges, Benjamin KAI

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 24 Octobre 1941, à Issy-les-Moulineaux (92)

Présentée et soutenue publiquement le

1971

**CONDUCTION INTRACARDIAQUE
ET DYSTROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE**

*

**A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS
DE BLOCS AURICULO-VENTRICULAIRES**

Président : M. FACQUET, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1971



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE — PITIE - SALPETRIERE

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Georges, Benjamin KAI

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 24 Octobre 1941, à Issy-les-Moulineaux (92)

Présentée et soutenue publiquement le

197

CONDUCTION INTRACARDIAQUE ET DYSTROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

*

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS DE BLOCS AURICULO-VENTRICULAIRES

Président : M. FACQUET, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1971

A MA MÈRE

A MON PÈRE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN FACQUET

Professeur de Pathologie Médicale
à l'Hôpital de la Salpêtrière

*Qui m'a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici le témoi-
gnage de ma reconnaissance et de mon
admiration.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J.-J. WELTI

Médecin de l'Hôpital Fernand-Widal

*Il m'a inspiré le sujet de cette thèse, ses
conseils m'ont été précieux pour sa réalisation.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de ma gratitude.*

A MES MAITRES D'EXTERNAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. BAUMANN

MONSIEUR LE PROFESSEUR BARIÉTY

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TRICOT

MONSIEUR LE DOCTEUR DIRIART

MONSIEUR LE DOCTEUR AUCLAIR

MONSIEUR LE PROFESSEUR MATHIVAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. FACQUET

A MESSIEURS LES DOCTEURS :

M. ABASTADO ~ G. GOGLIN

M. LAUDRAIN ~ J.-P. MÉVEL

Ils sont pour moi des guides bienveillants.

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma reconnaissance.

De la quasi-totalité des travaux anciens ou modernes concernant les anomalies cardiaques au cours des dystrophies musculaires progressives, se dégage une systématisation entre le type de la dystrophie musculaire et les anomalies cardiaques qui classiquement s'y rattachent : troubles de la conduction intra-cardiaque électivement l'apanage des myotonies (maladie de Steinert, maladie de Thomson); absence de tels troubles dans les dystrophies sans myotonies (maladie de Duchenne, dystrophie facio-scapulo-humérale, myopathies des ceintures), auxquelles on reconnaît en particulier et surtout des anomalies du complexe QRS.

Cette systématisation paraît très excessive. Le but de ce travail est de rapporter deux observations de bloc auriculo-ventriculaire, donc de troubles majeurs de la conduction intra-cardiaque ; émailant l'évolution d'une maladie de Duchenne et d'une dystrophie des ceintures ; deux dystrophies musculaires sans myotonie.

Nous envisagerons successivement :

- Les myopathies : syndrome myopathique ; classification.
- Les manifestations cardiaques au cours des myopathies ; données de la littérature.
- Nos observations.
- Discussion.
- Conclusions.

LES DYSTROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

SYNDROME MYOPATHIQUE

CLASSIFICATION

Maladies musculaires déterminées génétiquement, caractérisées par une dégénérescence des fibres musculaires, sans myotonie, et ne dépendant pas d'un mécanisme biologique général ou limité aux muscles, actuellement connu.

Ainsi peuvent être définies les myopathies congénitales. Ce vocable, traditionnel en France, est souvent critique ; la littérature anglo-saxonne lui reproche son imprécision et le remplace par le terme de dystrophie musculaire progressive, ne qualifiant d'ailleurs de congénitales que les formes précoces, néo-natales.

Ce sont des affections relativement fréquentes ; fréquence probablement entretenue par un taux élevé de mutation ; le mode de transmission est différent suivant le type clinique ; de plus, les cas sporadiques ne sont pas rares, généralement moins typiques que les cas familiaux et par là même difficiles à classer.

Malgré les aspects cliniques très différents, il est possible de définir un syndrome myopathique commun.

Le syndrome myopathique

- **Clinique**

Il s'agit essentiellement d'un syndrome myogène pur, avec diminution de la force musculaire et modifications de volume du muscle.

La diminution de la force musculaire prédomine au niveau des racines et du tronc, elle contraste du moins au début de l'évolution avec une conservation de la force aux extrémités, donnant ainsi un aspect caractéristique. La marche est dandinante, en canard. L'atteinte de la musculature du tronc entraîne d'importantes déformations : scoliose, cyphose dorsale haute, hyperlordose lombaire.

L'atteinte des racines des membres est toujours symétrique, du moins après quelques mois d'évolution.

Les groupes musculaires les plus atteints sont :

- aux membres supérieurs : les muscles postérieurs de l'épaule, le deltoïde, les pectoraux, le biceps ;
- aux membres inférieurs : les psoas, les quadriceps, les adducteurs ;
- l'atteinte éventuelle des peauciers de la face est responsable du faciès myopathique : visage figé, sans ride, occlusion des yeux impossible.

Les modifications de volume du muscle consistent soit en une pseudo-hypertrophie, soit en une atrophie. La pseudo-hypertrophie est rarement diffuse, elle atteint surtout les mollets lorsqu'elle existe.

Il n'y a jamais de douleurs musculaires spontanées ni même provoquées par la palpation profonde. Les réflexes idio-musculaires sont abolis précocement ; en revanche, les réflexes ostéo-tendineux sont très longtemps conservés.

L'évolution clinique est variable d'une type clinique à l'autre, mais, dans l'ensemble, elle se fait vers l'aggravation progressive, d'autant plus rapide que le début est plus précoce.

• Biologique

Le dosage des enzymes sériques a un certain intérêt :

- non pas tant diagnostique : la créatine-phosphokinase et l'aldolase sont modifiées ; par contre, les transaminases sont le plus souvent normale ; quant à la lactico-déshydrogénase, les résultats sont très variables ;

— qu'évolutif : les taux de ces enzymes vont varier au cours de l'évolution ; précocement élevé à un moment où les signes cliniques sont réduits au minimum, ils reviennent à une valeur plus faible en fin d'évolution, du fait de la fonte de la masse musculaire. Certains veulent également leur donner une valeur pronostique : une forte élévation en début d'évolution serait symptomatique d'une progression rapide de la maladie. Le taux varie également avec le type clinique : élevé dans la maladie de Duchenne, plus faible dans la maladie de Landouzy-Déjérine dont l'évolution est plus lente.

Une créatinurie et une diminution de la créatininurie apparaissent dès que l'atrophie musculaire atteint un degré important.

- **Electromyographique**

Quel que soit le type clinique, un schéma peut être dégagé :

- absence d'activité électrique au repos ;
- des potentiels d'unités motrices brefs, d'amplitude réduite ;
- plus caractéristique est l'anomalie de la graduation : apparition d'un tracé interférentiel lors de l'effort, dont la richesse contraste avec la faiblesse du muscle ;
- de plus, le tracé électromyographique montre l'extension des altérations musculaires.

- **Anatomo-pathologique**

En microscopie optique, se juxtaposant des fibres atrophiées et des fibres volumineuses, au sein d'une adipose souvent très importante et plus tardivement d'une sclérose ; apparaissent également des altérations nucléaires pycnotiques. A un stade plus tardif, le tissu musculaire n'est plus représenté que par des îlots de fibres atrophiées et des chaînettes de noyaux nus, noyés dans une masse fibro-adipeuse.

Classification des myopathies

L'absence de connaissance pathogénique précise, l'impuissance thérapeutique rendent délicate toute tentative de classification.

Différentes classifications ont été proposées (Bell, Tyler et Wintrobe, Becker, Walton et Natrass) [1, 2, 3, 4, 5].

Classiquement, on distingue quatre types différents de myopathies.

- 1) LA MYOPATHIE DE DUCHENNE (1868) : myopathie pseudo-hypertrophique, paralysie myosclérotique.

Elle atteint les garçons (hérédité récessive liée au sexe), à début précoce (deux ans), par atteinte de la ceinture scapulaire. La face est en principe respectée. La pseudo-hypertrophie est fréquente. L'évolution rapide, la mort survient en règle avant vingt ans.

- 2) LA MYOPATHIE DE LANDOUZY-DÉJÉRINE (1884) : myopathie facio-scapulo-humérale.

Les deux sexes sont atteints (hérédité autosomale dominante). Le début est plus tardif, l'évolution plus lente. La face est la première touchée, puis la ceinture scapulaire. Il n'y a jamais de pseudo-hypertrophie.

- 3) LA MYOPATHIE DE LEYDEN-MOEBIUS (1876-1879).

Elle ne se distingue de la maladie de Duchenne que par l'absence de pseudo-hypertrophie.

- 4) LA MYOPATHIE D'ERB (1884).

D'évolution lente, elle débute à l'adolescence par la ceinture scapulaire, la face pouvant être atteinte (hérédité autosomale dominante).

Mais actuellement, avec la majorité des auteurs, nous adopterons la classification de Walton, où seulement trois groupes différents sont distingués :

- 1) MYOPATHIE TYPE DUCHENNE à transmission récessive liée au sexe.

Se caractérisant par sa prédilection pour le sexe masculin, son début précoce, la fréquence de la pseudo-hypertrophie, son évolution rapidement fatale.

- 2) MYOPATHIE FACIO-SCAPULO-HUMÉRALE à transmission autosomale récessive ou plus souvent sporadique.

Elle atteint les deux sexes, elle débute plus tardivement (entre dix et vingt ans), ne s'accompagne pas de pseudo-hypertrophie, son évolution est très lente.

- 3) MYOPATHIE DES CEINTURES à transmission autosomale récessive ou sporadique.

Groupe peu homogène, il s'agit en fait d'un cadre d'attente où les différences cliniques, génétiques et même évolutives sont nombreuses.

LE CŒUR DANS LES MYOPATHIES

DONNEES CLASSIQUES DE LA LITTERATURE

La participation du cœur au processus de dystrophie dans les myopathies est une notion fort ancienne, puisque dès 1883, Ross [6] publie l'observation d'une atrophie myocardique chez un enfant de douze ans, atteint d'une « paralysie » avec pseudo-hypertrophie. Puis, en 1904, Meerein [7] regroupe 480 cas de dystrophies musculaires progressives et dénombre approximativement 18 % d'anomalies cardio-vasculaires. Mais c'est en 1922 que Globus [8] émet l'hypothèse qu'il s'agit non d'une coïncidence, mais d'une réelle participation du muscle cardiaque au processus général de dystrophie ; il dénombre 30 % d'atteintes cardiaques. Par la suite, les moyens d'investigations se développant, ces pourcentage augmenteront : Zatuchni et coll. [9], qui reprennent la littérature de 1922 à 1951, reconnaissent 94 cas d'atteintes cardiaques sur 292 cas de myopathies ; Nerebaum et Horowitz [10], en 1956, annoncent entre 50 % et 80 % d'anomalies cardiaques ; en 1961, Sundermeyer, 79 % [25] ; et en 1966, Perloff trouve des chiffres de l'ordre de 91 % [16].

Tous ces chiffres sont bien évidemment discutés, car globaux. Il est nécessaire de différencier les manifestations cliniques de celles purement électriques ou simplement hémodynamiques ; car on constate une apparition relativement précoce des modifications hémodynamiques et électriques par rapport aux signes cliniques plus tardifs. De plus, les troubles cardiaques se voient surtout dans les formes évolutives, c'est-à-dire dans la forme juvénile pseudo-hypertrophique de Duchenne ; à l'inverse, elles sont rares dans la forme facio-scapulo-humérale de l'adulte.

Quoi qu'il en soit, avant d'étudier ces manifestations cardio-vasculaires, soulignons la parenté évidente de l'atteinte histologique myocardique et musculaire périphérique ; il s'agit indiscutablement d'une dégénérescence des fibres musculaires myocardiques analogue à l'atteinte des fibres musculaires périphériques.

Il n'y a pas de sémiologie propre aux localisations cardiaques lors des myopathies, quel qu'en soit le type. Tout au plus, peut-on essayer de dégager un profil évolutif, mais encore reste-t-il variable suivant la forme de l'atteinte musculaire.

Une période cliniquement muette (mais où il est souvent possible d'envisager l'atteinte cardiaque devant l'existence de signes électriques ou hémodynamiques).

Puis apparaissent essoufflement, palpitations, douleurs thoraciques et abdominales, parfois difficiles à rattacher au processus de dystrophie myocardique chez des malades souvent grabataires, dont le moindre effort est source de grandes manifestations fonctionnelles.

Enfin, une période d'insuffisance cardiaque confirmée généralement d'abord gauche, puis droite et globale, bien que bon nombre d'auteurs signalent la prépondérance des signes droits.

Bien qu'il n'y a aucun rapport direct entre le degré de l'atteinte musculaire périphérique et les signes cardio-vasculaires, l'évolution même de cette insuffisance cardiaque est fonction de la forme de l'atteinte musculaire : répondant bien à la digitaline et aux autres méthodes thérapeutiques et alors compatible avec une survie prolongée dans les formes à potentiel évolutif faible (myopathie facio-scapulo-humérale), bien que la mort subite reste une éventualité fréquente ; soit à l'inverse, insuffisance cardiaque rapidement terminale dans les formes à potentiel évolutif élevé (forme juvénile de la myopathie de Duchenne). En fait, on retrouve un schéma évolutif analogue à celui de l'atteinte musculaire périphérique permettant de fonder les données pronostiques.

La mort par insuffisance cardiaque, si elle reste une éventualité non négligeable, n'est pas la règle. Celle-ci survient le plus souvent dans la cachexie, liée à une surinfection pulmonaire. Gilroy et coll. [12] ont observé 139 cas de dystrophies musculaires pro-

gressives ; pendant les deux ans de leur observation, 50 sont morts, mais seulement 13 cas ont pu être catalogués ; sans tenir compte du type de la myopathie, ils ne notent que deux décès par insuffisance cardiaque et une mort subite.

En ce qui concerne la physio-pathologie de cette insuffisance cardiaque, si certains ont discuté dans sa génèse le rôle des déformations thoraciques et des paralysies respiratoires (rares) éventuelles, il faut en fait conclure à la localisation du processus dystrophique au myocarde, comme le démontre bon nombre d'observations avec protocole d'autopsie. Si le cœur pulmonaire chronique peut en général être éliminé, un autre processus, exceptionnel il est vrai, peut le déterminer par un syndrome d'hypoventilation alvéolaire, syndrome en rapport avec des perturbations de la commande neuro-musculaire de la ventilation pulmonaire ; mais, dans ce cas, les épreuves fonctionnelles pulmonaires, ainsi que les constantes biologiques sont perturbées (acidose et hypercapnie) ; si on se réfère à la littérature, de telles perturbations sont exceptionnelles et, de plus, admettant alors un dysfonctionnement de la commande neuro-musculaire, nous sortons franchement du cadre des myopathies proprement dites.

En dehors de l'insuffisance cardiaque qui n'offre donc que peu de particularités cliniques, on peut noter :

- la pression artérielle est en règle normale ; certains signalent une hypotension ;
- la tachycardie sinusale est un élément souvent noté, ainsi que l'existence fréquente d'extrasystoles : 100 % des cas pour Boas et Lowenberg [13] ; 50 % des cas pour Weisenfeld et Mesinger (1952) [14] ; il est bien évident qu'il s'agit-là d'un élément difficile à apprécier, car retrouvé le plus souvent chez des enfants (tachycardie sinusale), ou alors d'une grande banalité (extrasystoles), ou encore retrouvé chez des sujets grabataires. Nous envisagerons les troubles du rythme au chapitre de l'électrocardiographie ;
- de nombreuses statistiques relèvent des signes d'auscultation ; d'emblée, disons qu'aucun n'est réellement caractéristique : l'élément le plus souvent observé est l'accentuation du deuxième

bruit à la base (Gailani et coll. [15] retrouvent cette anomalie 9 fois sur 12 cas), mais l'hypertension pulmonaire que pourrait évoquer cet élément n'est qu'exceptionnellement retrouvée ; d'ailleurs, Perloff [16] ne retrouve ce signe qu'une fois sur 55 cas et note surtout comme fréquent le dédoublement de ce deuxième bruit à la base (là non plus pas d'hypertension pulmonaire) ;

- notions également l'existence fréquente de souffles toujours systoliques, le plus fréquemment de pointe, plus rarement pulmonaire d'éjection, ainsi que de très nombreux rythmes de galop sans caractère bien particulier (anomalie la plus souvent décrite).

Quant à la cardiomégalie, si elle est difficilement appréciable en raison des déformations thoraciques souvent associées, elle est relativement fréquente pour Zatuchni [9] (10 fois sur 25 cas), peu fréquente à l'inverse pour Perloff [16] (2 fois seulement sur 35 cas). Mais, par ailleurs, il semble certain que les modifications radiologiques peuvent précéder pendant longtemps les signes de défaillance cardiaque. Pour certains (Norrus et Pearson [17]), elles peuvent se rencontrer avant même les modifications musculaires périphériques à titre isolé ; comme exemple, citons la famille étudiée par Kiloh et Nevin [18] qui présentait un sujet atteint uniquement d'une dystrophie musculaire progressive sans localisation cardiaque perceptible ; un autre membre de la famille, outre l'atteinte musculaire périphérique, présentait une cardiomégalie sans signe de défaillance cardiaque ; enfin, le troisième membre de la famille était porteur d'un gros cœur isolé, sans d'ailleurs qu'il soit possible de le rapporter à un processus dystrophique, outre par la notion de ces antécédents familiaux.

* *

Si les anomalies cliniques ne sont guère caractéristiques, par contre, les anomalies électriques enregistrées chez les myopathes, souvent avant toutes manifestations cliniques, sont plus intéressantes, car plus fréquentes encore et parfois caractéristiques. Là également, nous retrouvons le schéma habituel : la proportion des tracés anormaux est beaucoup plus grande dans la maladie de Duchenne à potentiel évolutif élevé, alors que les autres variétés

de myopathies, telles les formes facio-scapulo-humérales, comportent moins d'anomalies électriques.

Shott et coll. [19] dénombrent, 6 fois sur 6, des anomalies électriques chez des sujets atteints de maladie de Duchenne, et aucune modification des tracés électriques chez 3 malades porteurs d'une dystrophie facio-scapulo-humérale (1955); des résultats analogues sont enregistrés par Manning et Cropp (1958) [20], Giannini (1959) [21], Himbert (1963) [22]. Bien que tous, avec Perloff (1966) [16], s'accordent à reconnaître que, pas plus qu'il n'y a de rapport direct entre la sévérité de l'atteinte musculaire périphérique et les manifestations cliniques de la dystrophie myocardique, il n'y a de rapport entre le degré de l'atteinte musculaire et la fréquence des anomalies électriques. Notamment, il semble à la plupart des auteurs qu'il n'existe aucune différence significative entre la fréquence des anomalies électriques chez un groupe de sujets grabataires et un groupe de sujets porteurs de myopathie à sémilogie musculaire fruste. Signalons qu'à l'inverse, Gilroy (1963) [12], qui a étudié 111 patients, ne retrouve que 14 électrocardiogrammes normaux dans le groupe de ses 65 malades grabataires; de plus, sur les 15 cas fatals, 13 avaient de sévères anomalies électriques. Quant à la fréquence globale des anomalies électrocardiographiques, nous avancerons avec la majorité des auteurs modernes des chiffres de l'ordre de 60 à 80 %.

Revenons rapidement sur la tachycardie sinusale, ainsi que les très nombreuses arythmies extra-systoliques observées par la majorité des auteurs, de Schliephake (1929) [23] à Grandell (1956) [24] et Sundermeyer (1961) [25], pour signaler leur grande banalité et leur interprétation litigieuse chez des enfants et des sujets grabataires. Et à l'inverse, signalons la relative rareté des arythmies par fibrillation auriculaire ou autre trouble du rythme de l'étage auriculaire, tels que tachysystolies ou flutters, mais qui bien évidemment ont été décrits comme possibles (Moschini, 1935 [26]); et à ce sujet, Manning et Cropp [20] s'accordent, avec Himbert [22], pour reconnaître la très faible fréquence de tels troubles.

Des anomalies morphologiques de l'auriculogramme sont souvent citées : Weisenfeld et Messinger [14], signalent des ondes P

élargies et crochetées dans 39 % de leurs 41 observations. En fait, hormis la coïncidence de l'association d'une pathologie mitrale comme dans l'observation de Puddu (1939) [27], ou en période de décompensation respiratoire comme dans les observations de Witchitz et F. Diamant-Berger (1970) [28], de telles anomalies restent l'exception. Elles ne figurent pas dans les statistiques de Himbert [22], ni de Perloff [16], ni même de Manning et Cropp [20].

Encore plus discutés sont les troubles de la conduction intracardiaque (bloc auriculo-ventriculaire et bloc de branche). Si on exclut de notre étude tous les cas, et ils sont nombreux, qui se rapportent à des dystrophies musculaires progressives avec myotonie (maladie de Steinert, maladie de Thomsen), de telles anomalies sont rares. Si on excepte Puddu (1939) [27] et Gailani (1958) [15] qui rapportent des troubles de la conduction intracardiaque, la plupart des auteurs s'accordent pour remarquer à l'inverse un raccourcissement de l'espace P-QR : 5 cas pour Rubin et Buchner (1953) [29], 4 fois sur 75 cas pour Himbert (1963) [22], mais sans jamais réaliser de près ou de loin une image de Wolf-Parkinson-White. Ceci nous apparaît particulièrement intéressant ; nos observations rapportent des troubles majeurs de la conduction.

À l'inverse, nous pensons que les anomalies de la conduction sont relativement fréquentes. Nous y reviendrons.

Mais en fait, les anomalies électriques les plus étudiées, si ce n'est les plus classiques, concernent les troubles s'attachant aux complexes rapides et à la phase lente du ventriculogramme :

- présence d'ondes Q dans le précordium et les dérivations latérales ;
- l'exagération de l'amplitude de l'onde R en précordiales droites ;
- les altérations de la repolarisation.

Les ondes Q anormalement profondes se retrouvent surtout dans les dérivations D1, aVL, V5, V6 ; tous les auteurs les signalent : Moschini [26], le premier en 1935, puis Bert et Barati [31], Joselewich et Kabanchick (1952 [32], jusqu'à Himbert [22] et Perloff [16] plus récemment. Leur fréquence peut être estimée

à 45 % environ. Nous reverrons les tentatives d'explication qui leur sont attribuées, mais signalons d'emblée le contraste entre leur profondeur et leur étroitesse, qu'elles ne coïncident que rarement avec des troubles de la repolarisation et que, le plus souvent, elles sont suivies d'une grande onde R.

L'anormale amplitude des ondes R en précordiales droites (V1, V2) a également attiré l'attention de la plupart des auteurs ; la fréquence de cette anomalie semble encore plus grande que celle des ondes Q anormales, environ 60 % d'après Himbert [22]. Le rapport R/S est le plus souvent supérieur à 1, parfois même est signalée une image rSR' (Manning et Cropp [20] parlent de caractère infantile). Signalons la possibilité de grandes ondes R également dans le précordium gauche, isolées ou associées à celles de V1, V2 (ce qui fait envisager à certains la notion d'hypertrophie biventriculaire qui est d'ailleurs souvent observée).

Quant aux altérations de la repolarisation (qui semblent n'avoir aucun rapport avec les anomalies de l'onde de dépolarisation), elles consistent en un décalage de ST, un aplatissement ou la négativation de l'onde T ; elles sont loin d'avoir la fréquence des troubles de QRS ; cette fréquence est appréciée aux environs de 15 à 20 % [22].

De la même manière que l'interprétation de l'insuffisance cardiaque survenant au cours des myopathies, l'interprétation des anomalies électriques rencontrées chez les myopathes fait classiquement appel à deux mécanismes :

1° Conséquence cardiaque des déformations squelettiques et des troubles respiratoires induits par la maladie, d'où résultent des modifications positionnelles du cœur et une hypertrophie ventriculaire droite.

2° Plus simplement, participation du myocarde au processus de dystrophie musculaire.

Pour les mêmes raisons que lors de l'interprétation de la physiologie de l'insuffisance cardiaque :

- absence complète de parallélisme entre l'intensité des troubles électriques et des déformations thoraciques ;
- absence habituelle de signes de cœur pulmonaire chronique et d'hypertension pulmonaire au cathétérisme.

Nous admettrons avec la majorité des auteurs actuellement, la participation du myocarde au processus de dystrophie musculaire, bien que certains protocoles d'autopsie ne montrent pas d'altérations myocardiques significatives.

A ce sujet, nous retiendrons comme particulièrement significatives les deux observations publiées par Perloff dans son deuxième article de 1967 [30], où il rapproche les grandes ondes R du précordium droit des ondes R remarquées en V1, V2 résultant de l'image en miroir d'un infarctus de la partie dite basale du ventricule gauche. Mieux, il rapporte qu'à l'autopsie, la prédominance des lésions dégénératives au niveau de cette portion du ventricule gauche peut très bien être responsable d'un trou électrique. Seule la multiplication de telles observations pourra affirmer que les grandes ondes R du précordium droit chez les myopathes peuvent être assimilées à un « trou électrique » dont serait responsable le processus dystrophique.

* *

Les études hémodynamiques chez les myopathes ont certes l'intérêt d'éclaircir le mode évolutif de l'insuffisance cardiaque au cours des myopathies ; effectivement, une notion peut être dégagée : l'existence fréquente d'une insuffisance cardiaque latente ou potentielle, les malades étant en apparence bien compensés du fait de la diminution de leurs besoins liée à leur atrophie musculaire. L'étude pratiquée par Gailani et coll. [15] à ce sujet sur 12 malades, dont aucun ne présente de signe d'insuffisance cardiaque, ni même de cardiomégalie, est caractéristique : chez 2 de ces malades, il a mis en évidence une augmentation de la pression diastolique au niveau du ventricule droit (une fois au repos, l'autre pendant une épreuve d'effort). Saunier (1969) [11] présente, parmi la famille qu'il a observé, un résultat analogue, mais son malade présente déjà une cardiomégalie. La majorité des autres auteurs, que ce soit Perloff (1966) [16], Duke et Crosby (1964) [33], retrouvent des résultats analogues : augmentation des pressions diastoliques ou télé-diastoliques au niveau du ventricule droit. Par ailleurs, la plupart des mesures sont faites chez des sujets dont

l'insuffisance cardiaque était déjà reconnue ; c'est le cas du malade de dix-neuf ans présenté par Lisian [34], mais dont le cathétérisme retrouve des chiffres normaux, également le cas de celui de Storstein et Kinge [35], ou encore de Rubeiz et Saab [37]. Mais tous s'accordent pour insister sur l'augmentation de la pression télé-diastolique du ventricule droit, alors que les malades ne présentent encore aucune gêne fonctionnelle, voire aucun stigmate d'insuffisance cardiaque ; mais il est juste de reconnaître que la majorité présente déjà des anomalies électriques (moyen de dépistage le plus souvent employé).

L'autre intérêt des études hémodynamiques chez les myopathes et probablement pas le moindre, apparaît à la comparaison des valeurs trouvées à la mesure des débits cardiaques et autres index cardiaques. En effet, ces valeurs sont très divergentes ; certes, beaucoup rentrent dans le cadre déjà évoqué ou sont normales ; mais à l'inverse, certains résultats montrent une augmentation non pas tant du débit proprement dit, mais de l'index cardiaque. C'est le cas pour 5 des 11 observations de Gailini [15], et 6 sur 8 observations de Syndermeyer [29] chez des sujets pratiquement grabataires. Rattachons à ceci les travaux de Demos et Ecoiffier (1957) [38], et de Demos (1961) [39] : il n'y a pas chez les myopathes de modifications morphologiques grossières des vaisseaux, mais par contre, existent des modifications importantes de la vitesse circulatoire, et ceci en dehors de toute anomalie de fonctionnement cardiaque bien évidemment ; diminution de cette vitesse au niveau des gros troncs et, pour cette anomalie, les auteurs retiennent pour cause une vasoconstriction d'origine neuro-circulatoire et rejoignent ainsi Ken-Kuri qui, dès 1929, évoque l'hypothèse que la myopathie elle-même est induite par ce même mécanisme ; à l'inverse, les théories modernes pathogéniques des myopathies nécessitent une augmentation de cette vitesse circulatoire au niveau musculaire, ce qui implique, même temporairement, une augmentation du débit systémique. Sous l'éclairage de ces éléments, nous pouvons rejoindre la théorie de Himbert (1964) [22] remarquant que la majorité des cas de myopathies montrent des tracés électriques conduisant au diagnostic d'hypertrophie biventriculaire, et que beaucoup de ces tracés sont comparables à ceux

observés dans certaines cardiopathies congénitales et notamment lors des communications interventriculaires à gros débit avec hypertrophie-dilatation des deux ventricules, bien que les études hémodynamiques faites jusqu'à maintenant ne soient pas assez nombreuses pour conclure dans ce sens.

NOS OBSERVATIONS ET DISCUSSION

M. Nos... est admis en urgence, le 12 septembre 1969, dans le Service du Docteur Welti, pour état de mal syncopal. Il est alors âgé de cinquante-trois ans.

L'interrogatoire, à l'arrivée, apprend que le début de l'histoire clinique cardio-vasculaire remonte probablement au mois d'août 1968, où un épisode lipothymique n'attire pas l'attention, et ce n'est que le 12 septembre 1969, après un mois de malaises itératifs, qu'une authentique syncope à l'emporte-pièce décide de son hospitalisation.

L'électrocardiogramme objective une dissociation auriculo-ventriculaire par bloc auriculo-ventriculaire complet paroxystique, car alternant avec des passages de bloc auriculo-ventriculaire 2 sur 1 et un rythme sinusal. Lors des passages en rythme sinusal, on note :

— un axe de QRS à -60° ;

— un bloc de la branche droite complet ;

donc un bibloc (hémibloc antérieur gauche, bloc de branche droit).

Un rythme compatible avec un meilleur confort allait être obtenu grâce à un entraînement électro-systolique endo-cavitaire à la pointe du ventricule droit.

Le reste de l'examen cardio-vasculaire s'avère négatif :

— on note l'absence d'antécédent cardio-vasculaire, notamment M. Nos... n'a jamais bénéficié d'un enregistrement électrocardiographique ;

— les bruits du cœur sont sourds sans autre anomalie stéthacoustique qu'un souffle proto-systolique d'éjection de très faible intensité ;

— la pression artérielle est à 130-80 ; on ne relève aucun signe périphérique d'insuffisance cardiaque ; les poumons sont libres, le foie de volume normal, il n'existe pas d'œdème des membres inférieurs. Les artères périphériques sont toutes perçues.

Aux rayons X, le cœur de M. Nos... est de volume normal.

Un pace-maker Ectacor Cordis par sonde endo-cavitaire à la pointe du ventricule droit permit d'obtenir un rythme compatible avec une vie normale.

Par contre, le reste de l'examen, l'interrogatoire, les examens complémentaires, alors orientés, allaient nous permettre de rapporter ce bloc auriculo-ventriculaire à son étiologie.

L'interrogatoire nous apprend que, jusqu'en 1951, M. Nos..., alors âgée de trente-quatre ans, était indemne, du moins en apparence, de toute affection. Par ailleurs, il n'existe aucun antécédent familial notable. Et c'est donc à trente-quatre ans qu'apparaît progressivement une asthénie des membres inférieurs en fin de journée, entraînant faux pas et difficulté à la montée des escaliers. Parallèlement, on note une fonte musculaire localisée électivement à la racine des membres.

ANNEXE I

La mesure de la force musculaire relevée, en septembre 1969.

N.B. — La force musculaire est coté de 0 à 3 croix : +++ : normale ; 0 : nulle.

	<i>A droite</i>	<i>A gauche</i>
Aux membres supérieurs :		
— biceps	+	++
— triceps	+	+
— avant-bras	+++	+++
— opposant du I	+	+
— abducteur	+	+
— interosseux	+	+
Ceinture pelvienne :		
— adducteur cuisse	0	0
— abducteur cuisse	0	0
— quadriceps	0	0
Aux membres inférieurs :		
— fléchisseurs jambe/cuisse	++	++
— flexion dorsale du pied	+++	+++
— fléchisseur propre du I	+	+
— extension du pied	+++	+++

Le résultat est une marche difficile, dandinante, en canard, avec ébauche steppage. Impossibilité de se lever d'une chaise sans l'aide des mains.

L'examen met en évidence, en septembre 1969, après dix-huit ans d'évolution :

— une amyotrophie à topographie rhizomélitique, bilatérale et symétrique, touchant aux membres supérieurs : sus et sous-épineux, del-

- toïde, biceps, triceps, éminence thénar et hypothenar. Aux membres inférieurs : fessiers, adducteurs et quadriceps. Par ailleurs, on note l'absence de pseudo-hypertrophie et de tout phénomène de myotonie ;
- une étude de la force musculaire est donnée dans un tableau annexe ;
 - de plus, on note des déformations de la paroi thoracique : perte de la lordose cervicale, cyphose dorsale haute, scoliose à concavité gauche, ébauche de thorax en cloche ;
 - les réflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques, mais les réflexes idio-musculaires sont abolis ;
 - la sensibilité est normale et il n'y a pas de douleurs ni spontanées ni provoquées ;
 - le diaphragme est normal, il n'existe pas de trouble de la déglutition ou de la mastication ; par contre, existe une grosse langue que rien n'explique.

Hormis ce syndrome clinique, quelques examens allaient confirmer que nous nous trouvions en présence d'une dystrophie musculaire progressive.

Le dosage des enzymes sériques, le 26 septembre 1969 :

- les transaminases sont normales ;
- l'aldolase est à 8 U.N. (N : 0,8 à 6 U.I.) ;
- la créatine kinase à 116 U.I. (N : inférieure à 53 U.I.) ;
- lactino-déshydrogénase à 232 U.I. avec un rapport cœur/muscle à 0,61 (N : 0,72).

La biopsie musculaire (psoas) confirmera le diagnostic (Service de Microscopie Electronique de la Salpêtrière, Professeur Garcin).

Une première biopsie montre une très importante inégalité de calibre entre les fibres musculaires, avec une intense prolifération des noyaux avec de fréquentes centralisations et nombreuses images dégénératives. Ces images, compatibles avec une dystrophie musculaire progressive, seront confirmées par une deuxième biopsie qui montre : une inégalité de calibre entre les fibres musculaires, fibres hypertrophiques quelques fois multi-segmentées avec masses sarcoplasmiques latérales, multiplication et centralisation des noyaux musculaires avec formation de courtes chaînes au centre des fibres ; de plus, on note une augmentation importante du tissu conjonctif interstitiel.

L'ensemble de ces manifestations cliniques et biologiques réalisent le tableau typique d'une dystrophie des ceintures, pure, peu évolutive, sporadique. Quelques remarques : la présence d'une grosse langue, le respect de la musculature faciale et surtout l'intensité de l'atteinte cardiaque, mais nous y reviendrons.

Nous rapprocherons cette observation de bloc auriculo-ventriculaire sans autres manifestations cardiaques lors d'une dystrophie

musculaire progressive d'un autre cas de bloc auriculo-ventriculaire au cours d'une maladie de Duchenne cette fois ; observations plus ancienne, puisque la période d'observation s'étend de 1960 à 1962.

Il s'agit d'un homme de vingt-neuf ans, atteint d'une maladie de Duchenne évoluant depuis l'âge de douze ans, touchant les quatre membres et ayant entraîné des rétractions tendineuses interdisant toute marche, faisant de ce malade un grabataire.

Nous avons retenu cette observation non seulement pour le bloc auriculo-ventriculaire contemporain du décès, comme nous le verrons, mais également car elle est complétée par un cathétérisme cardiaque droit et un examen anatomo-pathologique.

C'est le 13 mai 1960 que M. Roc..., alors âgé de vingt-neuf ans, est hospitalisé pour bilan d'une insuffisance cardiaque globale dans le Service du Professeur Facquet :

- tachycardie régulière (le tracé électrique objectivera un flutter auriculaire) ;
- épanchement pleural bilatéral ;
- hépatomégalie avec reflux hépato-jugulaire ;
- œdèmes des membres inférieurs ;
- cardiomégalie ;
- le temps circulatoire bras-langue est de 26 secondes ; la pression veineuse est à 29 cm d'eau.

L'évolution sous traitement digitalo-diurétique fut rapidement favorable en une huitaine de jours.

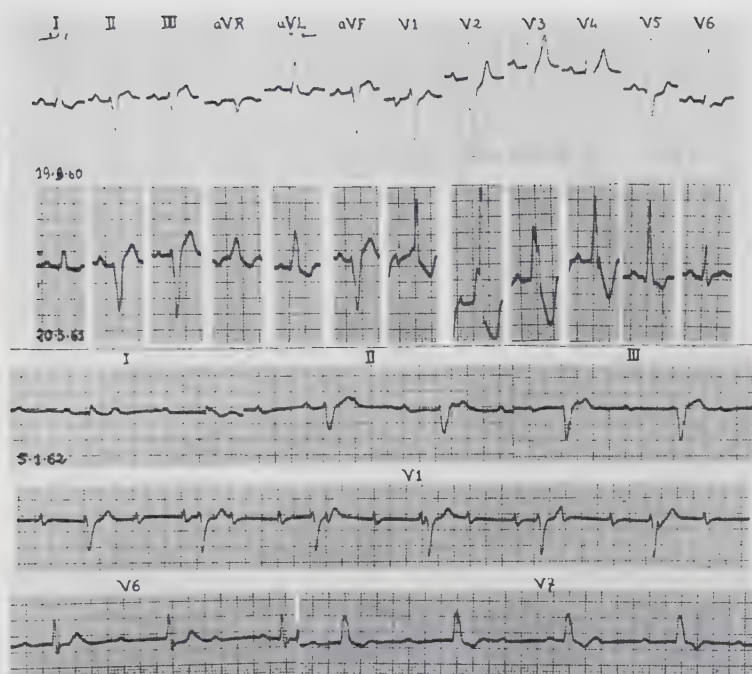
L'électrocardiogramme, au décours de la poussée d'insuffisance cardiaque, objective (le 19 septembre 1960) : un rythme sinusal qui reste malgré tout rapide (aux environs de 100 par minute) avec un espace PR déjà un peu long pour le rythme : 0,20 de seconde ; un axe de QRS à -60° avec hémibloc antérieur gauche.

Le malade sera suivi pendant plus d'un an à la consultation ; le traitement comportait un apport constant mais modeste de digitaline, ainsi que des cures répétées de phosphocréatine de Na (malgré la tendance à l'insuffisance cardiaque) espérant une hypothétique action sur la fibre musculaire.

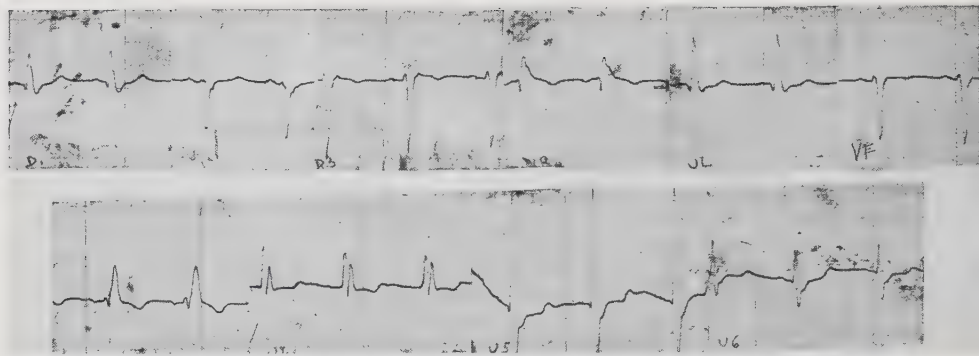
A la consultation du 20 mars 1961, soit après six mois d'évolution, on note d'importantes modifications électriques :

- apparition d'un bloc droit atypique, c'est-à-dire bloc de la branche droite complet avec axe de QRS hyper gauche (-60°). En d'autres termes, bloc de branche bilatéral associant un hémibloc antérieur et un bloc de la branche droite complet.

Une nouvelle hospitalisation se trouvera justifiée, le 5 janvier 1962, devant la survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire complet.



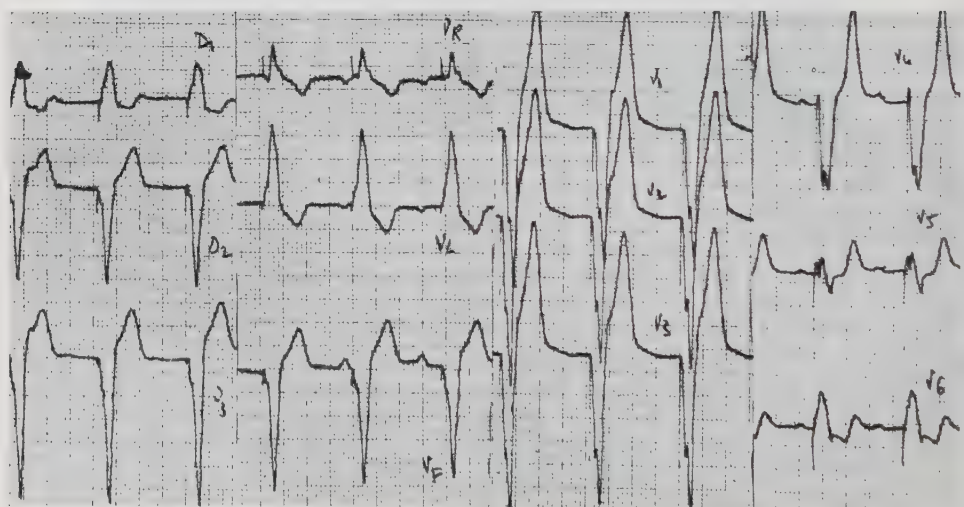
M. Roc... Robert, 29 ans : myopathie type Duchenne,
insuffisance cardiaque globale

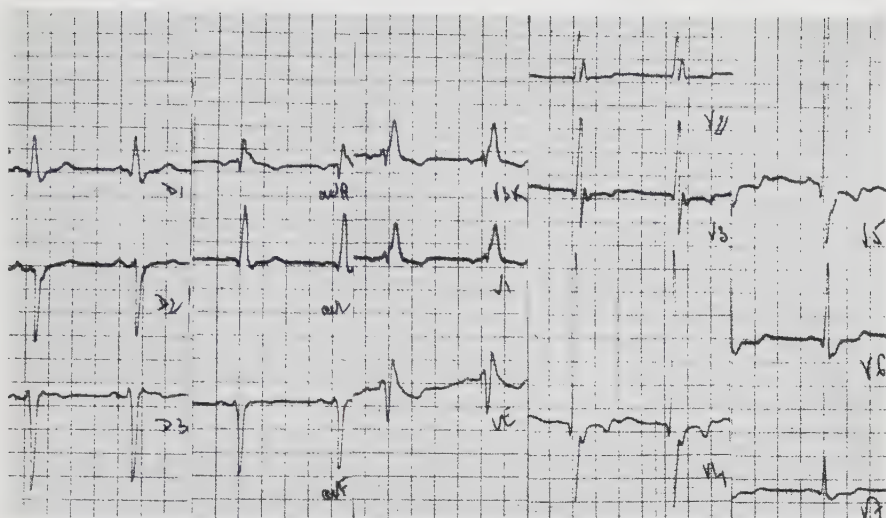


Bibloc : Hémibloc antérieur gauche
Bloc de la branche droite complet

M. NOS..., 53 ans

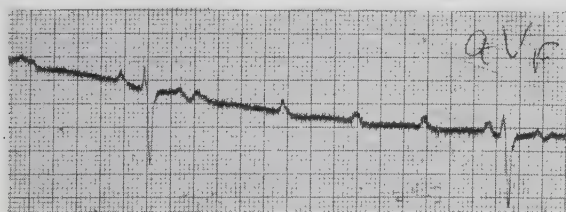
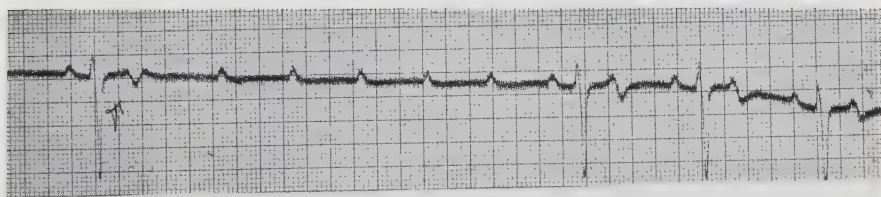
Après entraînement électro-systolique endo-cavitaire
(ventricule droit)





M. NOS..., 53 ans

Bloc auriculo-ventriculaire



La mort surviendra le lendemain après une courte période d'altération de la conscience avec cyanose, malgré une tentative d'entraînement électro-systolique externe un moment efficace, mais devenant rapidement inefficace sur un myocarde ayant perdu ses propriétés contractiles. Ajoutons d'emblée que la possibilité d'une intoxication digitale un moment évoquée sera réfutée devant les données de l'examen anatomique.

Pendant les dix-neuf mois qui séparent le début des manifestations cliniques et l'issue fatale, un cathétérisme droit a été pratiqué, dont nous trouverons par ailleurs les données : le fait le plus notable est l'augmentation des pressions diastoliques au niveau du ventricule droit.

À l'issue de l'évolution, un examen anatomo-pathologique complet a été pratiqué.

Examen du muscle psoas :

- on note une augmentation considérable des tissus interstitiels et une diminution des fibres musculaires proprement dites ; le tissu interstitiel est constitué d'un tissu scléro-adipeux limitant les faisceaux des fibres musculaires. À l'intérieur des faisceaux musculaires, le tissu adipeux sépare les fibres musculaires, dont la plupart ont d'ailleurs perdu leur striation habituelle.

ANNEXE II

Cathétérisme droit (Docteur Savier ; Service du Professeur Facquet)
Rythme sinusal : 100.

Trajet de la sonde : veine basilique, veine cave supérieure, oreillette droite, ventricule droit, artère pulmonaire, capillaire.

Consommation d'O₂ : 140 ml/m/m².

Débit cardiaque : 3,20 l/mn.

	<i>mm Hg</i>	<i>O₂ vol. %</i>	<i>Saturation</i>
Veine cave	7,5	12,44	64 %
Oreillette droite	7,5		
Ventricule droit	61/55-10 (28)		
Artère pulmonaire	58/54-32 (40)	13,60	70 %
Capillaire	36/33-22 (28)		
Artère fémorale	111-75 (81)	19,25	99 %

Le fait le plus notable est l'augmentation des pressions diastoliques au niveau du ventricule droit.

Examen histologique du muscle cardiaque :

- le muscle cardiaque est séparé par des travées scléreuses importantes qui en dissocient parfois les faisceaux musculaires ;

- à noter que quelques petites artéριοles présentent une endartérite scléreuse qui encombre la lumière ;
- les fibres musculaires coupées transversalement montrent que les myofibrilles paraissent dissoutes par une substance plus claire, amorphe ;
- la paroi antérieure du ventricule gauche à mi-hauteur, ainsi que la paroi latérale de ce même ventricule au tiers supérieur, est le siège d'une sclérose inter-fasciculaire très importante.

La coupe de la cloison du cœur, que M. le Professeur J. Lenègre a bien voulu étudier suivant sa technique habituelle [48] des coupes sériees : le nœud de Tawara est pratiquement indemne, ainsi que le tronc du faisceau de Hiss ; mais par contre, il existe des lésions interruptives bilatérales des branches du faisceau de Hiss d'un type assez particulier : à 10 mm de leur origine, les filets de la branche gauche s'effilochent, s'amincissent et dégénèrent ou bien se sclérosent. Les vaisseaux de la cloison paraissent normaux. Le myocarde commun du septum est le siège de lésions relativement grossières qui prédominent sur la partie intra-murale du septum ; elles tronçonnent le myocarde comme en pseudo-nodules d'une morphologie vaguement cirrhoïde. Le tissu conjonctif est lâche, pauvre en cellules avec un peu de sclérose.

Donc, au total : processus dystrophique comparable, au niveau du myocarde, à celui retrouvé au niveau du muscle squelettique. Atteinte des voies de conduction.

DISCUSSION

• Nos deux malades sont manifestement atteints par un syndrome de dystrophie musculaire périphérique, comme en témoignent les examens histologiques. Les lésions dominantes dans les deux cas sont : la présence de fibres atrophiques au sein d'une importante adipose associée à de la sclérose ; le tissu musculaire n'est plus représenté que par des îlots atrophiques noyés dans une masse adipo-scléreuse.

Le caractère héréditaire de ces deux syndromes ne peut être mis en évidence ni dans un cas ni dans l'autre : il n'existe aucun antécédent familial ; mais nous avons vu la fréquence des cas sporadiques dans de telles affections.

Suivant la classification de Walton que nous avons admis avec la majorité des auteurs actuellement, nous sommes en présence :

1° D'une myopathie des ceintures (dont d'ailleurs la transmission autosomale récessive fait le plus souvent défaut), comme en témoignent :

- hormis le syndrome myopathique sans myotonie ;
- le début tardif à l'âge de trente-quatre ans, avec atteinte initiale de la ceinture pelvienne et l'atteinte secondaire de la ceinture scapulaire ;
- l'évolution avec stabilisation des lésions durable après un début relativement rapide.

2° D'une maladie de Duchenne, comme en témoignent :

- hormis le syndrome myopathique sans myotonie ;
- l'atteinte relativement précoce d'un enfant de sexe masculin ;

- l'évolution rapide avec impotence fonctionnelle et rétractions tendineuses (pratiquement constantes);
- l'atteinte de pratiquement tous les groupes musculaires à l'exception du diaphragme et de la face.

Dans un cas (n° 2 : maladie de Duchenne), le caractère de dystrophie musculaire myocardique est résolument prouvé par l'examen anatomo-pathologique, comme on pouvait d'ailleurs s'y attendre ; les lésions histologiques au niveau du muscle cardiaque sont identiques (et aussi peu spécifiques) à celles retrouvées au niveau des muscles périphériques.

Dans d'autre cas (n° 1 : myopathie des ceintures), la dystrophie du myocarde est plus que probable, mais ne pourrait être affirmée que par l'examen histologique difficilement réalisable chez ce malade qui a pu reprendre une vie quasi normale après son appareillage.

• Mais ce qui frappe, dans les deux cas, est la sévérité de l'atteinte cardiaque et c'est là notre propos ; sévérité qui est moins pour nous étonner lorsqu'il s'agit d'une maladie de Duchenne que dans le cas de myopathie des ceintures où, en principe, les manifestations cardiaques restent rares ou modestes.

Notre première remarque sera d'ordre évolutif :

Dans la myopathie des ceintures, aucune manifestation cardiovasculaire est entrée dans la maladie cardiaque par l'apparition brutale d'un bloc auriculo-ventriculaire ; aucune manifestation après l'appareillage. Ce bloc peut être considéré, sur le plan pronostique, de la même manière qu'un bloc dégénératif banal.

A l'inverse, chez le sujet atteint de myopathie type Duchenne, décompensation brutale d'une insuffisance cardiaque globale (probablement à l'occasion du flutter auriculaire) jusqu'alors bien compensée chez ce sujet grabataire. Puis, par la suite, évolution rapidement mortelle (dix-neuf mois), malgré le traitement et l'entraînement électro-systolique inefficace sur un myocarde ayant perdu ses propriétés contractiles. Le bloc auriculo-ventriculaire n'étant alors qu'un épiphénomène, ne modifiant en rien l'évolution générale de la maladie.

A la lumière de ces deux cas, nous pouvons conclure, comme la littérature nous l'avait laissé entrevoir : la part de l'atteinte cardiaque dans le pronostic général de la dystrophie musculaire est minime ; le pronostic appartient tout entier au type de dystrophie musculaire périphérique.

Notre deuxième remarque concernera les signes cardio-vasculaires recueillis chez nos deux malades :

- la pression artérielle est, dans les deux cas, normale ;
- nous n'attacherons aucune valeur particulière à la tachycardie sinusale constatée après réduction et à distance du flutter chez le malade atteint de myopathie type Duchenne ; elle relève soit de l'insuffisance cardiaque incomplètement résolutive, soit de l'état grabataire du sujet ;
- la seule anomalie sthétacoustique est un souffle proto-mésosystolique recueilli chez le malade porteur d'une maladie de Duchenne ; nous ne pouvons rien en dire, si ce n'est que souligner sa banalité chez un malade en insuffisance cardiaque ;
- par contre, remarquons le contraste entre la cardiomégalie, symptomatique de l'insuffisance cardiaque, chez le malade porteur d'une dystrophie de Duchenne, et le volume normal du cœur du malade à la dystrophie des ceintures, exempt de tout signe d'insuffisance cardiaque.

Ces constatations sont en tous les points comparables à celles de la littérature : il n'y a pas de séméiologie propre à l'atteinte cardiaque lors des dystrophies musculaires progressives.

Notre troisième remarque concernera les anomalies électrocardiographiques et les troubles du rythme émaillant l'évolution de ces deux cas de dystrophies musculaires progressives :

- nous avons vu ce que nous pouvions penser de la tachycardie sinusale ;
- nous n'avons pas constaté, dans un cas ni dans l'autre, d'anomalies significatives de l'auriculogramme ;
- les troubles du rythme de l'étage auriculaire sont ici représentés par un flutter 2/1, réputé comme peu fréquent dans de telles affections ; nous ne pouvons que le constater et nous nous garderons d'en conclure quoi que ce soit ; il s'agit en fait d'un

élément bien banal au stade d'insuffisance cardiaque de n'importe quelle cardiopathie ;

- nous n'avons pas constaté d'anomalies du complexe QRS, telles qu'elles sont habituellement décrites : pas d'ondes Q anormalement profonde en précordiales gauches, ni d'onde R anormalement grande en précordiales droites.

A l'inverse, dans les deux cas, nous constatons des troubles majeurs de la conduction intra-cardiaque : anomalies strictement comparables aussi bien dans leur forme que dans leur évolution.

Hémibloc antérieur gauche associé à un bloc de la branche droite réalisant un bibloc ou encore de bloc de branche droit atypique de Wilson, et enfin apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire de haut degré.

L'évolution électrique est parfaitement schématisée dans le cas de la maladie de Duchenne où on relève :

- le 19 septembre 1960 : un axe de QRS à -60° , répondant à un hémibloc antérieur gauche ;
- le 20 mars 1961, soit après six mois d'évolution : un bibloc associant l'hémibloc antérieur à un bloc de la branche droite complet ;
- le 5 janvier 1962 : un bloc auriculo-ventriculaire de haut degré.

Dans le cas de la myopathie des ceintures, nous retrouvons un schéma analogue ; bien que nous ne possédions pas le premier stade, c'est-à-dire celui d'hémibloc antérieur ou un stade de bloc de branche droit banal, un bibloc ayant été constaté dès le premier électrocardiogramme ; mais par la suite, l'évolution est comparable : passage en bloc auriculo-ventriculaire de haut degré.

Quoi qu'il en soit, bloc auriculo-ventriculaire dans les deux cas, l'un représentant la seule manifestation de l'éventuelle dystrophie myocardique, l'autre terminal d'une insuffisance cardiaque survenant chez un sujet porteur d'une dystrophie musculaire, type Duchenne, et dont la dystrophie myocardique est amplement prouvée par l'examen anatomo-pathologique qui affirme, s'il en était besoin, que, là comme ailleurs, la pathologie de la dissociation auriculo-ventriculaire est dominée par celle des branches ; l'examen histologique montre en effet :

- un nœud de Tawara pratiquement indemne ;
- un tronc du faisceau de Hiss intact ;
- mais, par contre, dès lésions interruptives bilatérales des branches.

* *

Nous sommes donc en présence de deux observations de bloc auriculo-ventriculaire émaillant l'évolution de deux dystrophies musculaires progressives sans myotonie indiscutables. Or, la littérature nous a appris la rareté de telles manifestations dans le cadre de ces affections. Himbert, qui avait étudié en 1964 [22] les électrocardiogrammes de 75 dystrophies musculaires progressives, écrivait encore en janvier 1970 [44] : « Quant aux troubles de la conduction intra-cardiaque, ils sont strictement absents, l'intervalle P-QR étant en particulier normal ou plutôt raccourci dans tous les cas. » Effectivement, la majorité des auteurs insiste sur le nombre important des observations comportant un espace P-QR inférieur à 0,12 de seconde.

Sommes-nous en présence de deux observations privilégiées, comme sont considérées celles de Puddu et de Gailanni [27, 15] ; nous ne le croyons pas, et nous pensons à l'inverse que les troubles de la conduction sont fréquents, ou du moins loin d'être inexistantes au cours des dystrophies musculaires sans myotonie.

Dans le but de nous en assurer, nous avons repris toutes les statistiques et cas isolés de dystrophie musculaire sans myotonie avec atteinte cardiaque publiés depuis douze ans dans la littérature tant française qu'anglo-saxonne, à la recherche de stigmates relevant de troubles de la conduction : soit 500 cas de dystrophies musculaires publiés de 1958 à 1970.

Rappelons brièvement les critères nous permettant de recenser ces troubles de la conduction.

Certes, nous retiendrons les critères classiques :

- durée de l'espace P-QR ;
- durée de QRS ;

— bloc de branche droit ou gauche, à la réserve près que les images pouvant les rappeler s'accompagnent d'une augmentation significative de la durée de QRS et de la déflexion intrinsèque.

Mais surtout, nous faisons appel à une notion fort ancienne, celle des biblocs, mais qui a été récemment éclairée d'un jour nouveau par Rosenbaum.

Rappelons rapidement cette notion fort ancienne, puisque dès 1912, Mathewson en décrit plusieurs cas, et que dès les années 1920, Wilson et Herman réalisent expérimentalement une dissociation auriculo-ventriculaire par destruction des branches, et enfin Mahaim, en 1931 [40], souligne définitivement que la pathologie des branches domine celle de la dissociation auriculo-ventriculaire.

Mais certains aspects de ces blocs étaient mal compris et le mérite revient à Leshchinskiy [41] et à Rosenbaum [42] de faire intervenir, à côté de la conception classique des lésions tronculaires bilatérales, la notion de blocs bi ou trifasciculaires intéressant les deux ou trois grandes voies de conduction : branche droite, filets antérieurs gauches et filets postérieurs, donnant ainsi un éclairage nouveau à certains blocs atypiques et surtout à certaines déviations axiales mal expliquées et qui, en fait, répondent à des troubles de la conduction intra-ventriculaire.

Intéressons-nous d'abord aux sections des ramifications antérieures de la branche gauche et au bloc de branche droit atypique qui se retrouvent dans nos deux observations et qui sont, de loin, les deux aspects les plus fréquents.

1) La section des rameaux antérieurs de la branche gauche entraîne non un élargissement de QRS, mais une élévation vers le haut des vecteurs de dépolarisation. Ces hémiblocs ont les critères suivants :

- déviation axiale au-delà de -31° (le plus souvent vers -60°);
- orientation des vecteurs initiaux de dépolarisation en bas et à droite vers $+120^\circ$ avec Q D1 VL et r D2 D3 VF;
- absence habituelle d'élargissement de QRS (inférieur à 0,12).

L'orientation des vecteurs initiaux s'explique par la dépolarisation précoce, par l'hémibranche postérieure des régions postéro-inférieures. Et la forte déviation axiale gauche par l'activation plus tardive des secteurs antérieurs et latéraux de la paroi ventriculaire gauche.

2) Quant au bloc de branche droit atypique déjà décrit par Nanhaim (1931) et Wilson (1934).

Il s'agit de l'association d'un de ces hémiblocs antérieurs gauches avec un bloc de la branche droite classique ; les critères en sont :

- durée de QRS supérieure ou égale à 0,12 de seconde ;
- retard de la déflexion intrinsécoïde ;
- déviation axiale à gauche vers -60° ;
- la conduction auriculo-ventriculaire (P-QR) est en règle normale, du moins deux fois sur trois ; la troisième fois, existe un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré.

3) Rappelons rapidement les hémiblocs postérieurs gauches, plus rares et rarement isolés.

La section des filets postérieurs de la branche gauche permet à l'activation de gagner par l'hémibranche antérieure la moitié antérieure du septum, les parois antérieures et latérales du ventricule gauche, et dans un deuxième temps, la dépolarisation atteint les régions postéro-inférieures. Suivant Rosenbaum, on lui attribue les critères suivants :

- déviation axiale droite de QRS (vers plus 120°) ;
- vecteurs initiaux orientés en haut et à gauche (vers -60°) ;
- aspect S1 Q3 ;
- absence d'élargissement significatif de QRS.

Si bien qu'en dehors des critères habituels que nous avons signalés, nous retiendrons les éléments précités et les aspects que leur association peut réaliser, c'est-à-dire :

- déviation axiale gauche ou droite importante ;
- bloc auriculo-ventriculaire complet ;
- bloc de branche complet droit ou gauche avec BAV incomplet ;
- bloc de branche droit atypique ;

- et tous les aspects beaucoup plus rares : BBDroit avec HBPost. G, HBAnt. G ou Post. avec BAV incomplet, QRS normal avec BAV du premier degré, aspect de bloc incomplet de branche droite ou gauche avec BAV.

Nos recherches ont été gênées par le fait que beaucoup de publications ne mentionnent pas certains critères qui nous semblent, dans le but recherché, déterminants, tels que les déviations axiales hyper droites ou hyper gauches et également qu'un petit nombre d'électrocardiogrammes sont publiés. Nous pêcherons donc par défaut.

Les cas ou statistiques empruntés à la littérature sont ceux publiés de 1958 à 1970. Nous n'y engloberons pas nos deux observations. Il s'agit des publications de :

- Manning et Cropp (1958) [20] comprenant 38 cas, dont 28 Duchenne et 10 dystrophies facio-scapulo-humérales ;
- Lowenstein (1962) [43] réunissant 15 cas de dystrophies musculaires sans myotonie, mais dont le type exact n'est pas précisé par l'auteur ;
- Wahi (1963) [45]) : 70 cas, dont 60 de Duchenne, 6 de facio-scapulo-humérales, 2 non classés ; nous éliminerons les deux autres, car il s'agit de myasthénie ;
- Himbert (1964) [22] : 75 cas, dont 48 Duchenne, 6 facio-scapulo-humérales, 21 cas qui semblent correspondre à la notion moderne de la myopathie des ceintures ;
- Gilroy (1963) [12] : 139 cas, le type n'est pas précisé ;
- Perloff (1966) [16] : 55 cas, dont 35 Duchenne, 3 facio-scapulo-humérales et 13 myopathies des ceintures ;
- Cecylia Slucka (1968) [46] : 106, tous des Duchenne semblent-il ;
- Nous envisagerons également les observations publiées par Duke et Crosby (1964) [33], et Demany et Zimmerman (1969) [47].

Soit au total 500 cas de dystrophies musculaires progressives sans myotonie.

- Statistique de Manning et Cropp (1958)

Chez les malades atteints d'une dystrophie type Duchenne, si l'espace P-QR est normal dans tous les cas, ainsi que la durée de QRS, on relève 4 déviations axiales gauches au-delà de -31° et 4 déviations axiales droites (signalées par l'auteur). Ainsi que 4 images RSR' en V1 que nous éliminerons sur la durée de QRS normale.

De plus, les auteurs publient un électrocardiogramme d'un homme de vingt-neuf ans comportant un axe de QRS à -70° dépendant manifestement d'un hémibloc antérieur gauche.

Chez les malades atteints de dystrophie facio-scapulo-humérale :

- 5 déviations axiales gauches au-delà de -31° (signalées par les auteurs);
- un bloc de branche gauche classique ;
- un bloc auriculo-ventriculaire du second degré.

Soit, au total, 13 cas patents de trouble de la conduction sur 38 malades, ce qui représente 35 %.

- Statistique de Lowenstein (1962)

Si la durée de l'espace P-QR est toujours normale, l'auteur signale :

- un cas de QRS à 0,12 de seconde ;
- un électrocardiogramme avec une onde S en D1 VL et en précordiales gauches, la durée de QRS étant alors de 0,11 de seconde ;
- une rotation axiale qualifiée d'importante par l'auteur, mais non chiffrée, l'auteur concluant lui-même à un trouble de la conduction.

Soit, au total, 3 cas sur 15 : 21 %.

- Statistique de Wahi (1963)

Nous n'avons relevé aucun trouble (signalé) qui puisse suggérer un trouble de la conduction dans les 70 cas traités par l'auteur.

Soit 0 %.

- Statistique de Himbert (1964)

La durée de QRS, ainsi que la déflexion intrinsécoïde, sont normales dans tous les cas, et l'auteur insiste surtout sur la notion d'espace P-QR court signalée par la majorité des auteurs, lui-même la retrouvant 4 fois sur 75 cas. Mais, par contre, il relève 5 cas de déviation axiale hyper gauche (au-delà de -31°).

Soit 8 % des cas.

- Statistique de Gilroy (1963)

L'auteur ne détaille pas les électrocardiogrammes de ses malades, car son but est de déterminer la cause du décès des myopathes. Mais dans le classement de ses malades, il réserve un groupe (le groupe B) aux malades dont les électrocardiogrammes relèvent des troubles de la conduction ; ce groupe comporte 15 malades.

Soit 11 % des cas.

- Statistique de Perloff (1966)

Disons d'emblée que l'auteur publie un cas de bloc auriculo-ventriculaire précédé d'un stade d'hémibloc antérieur gauche (électrocardiogramme publié), mais nous y reviendrons.

Dans la statistique globale, on relève :

- 12 cas d'espace P-QR supérieur à 0,20 de seconde ;
- 3 déviations axiales hyper gauches ;
- 16 aspects de R_sR' que nous ne retiendrons pas, ne connaissant pas la durée de QRS.

Soit 15 cas sur 55 : 23 %.

- Statistique de Cecylia Slucka (1968)

Qui insiste surtout sur le nombre important d'espace P-QR court, mais qui ne signale qu'une seule déviation axiale hyper gauche. Là également, nous ne retiendrons pas les nombreuses images R_sR' , ne connaissant pas la durée de QRS ni celle de la déflexion intrinsécoïde.

Soit 1 cas, moins de 1 %.

• Si nous relevons également l'observation publiée en 1964 par Duke et Crosby [33], et celle de Demany et Zimmerman publiée en 1969 [47] qui relèvent toutes les deux un hémibloc antérieur gauche et même un bibloc (mais nous y reviendrons), nous relevons 48 cas de troubles de la conduction sur 500 cas de dystrophies musculaires progressives sans myotonie.

Soit 9,8 %.

Mais intéressons-nous plus particulièrement à trois de ces observations :

1) *Observation de Duke et Crosby (1964) :*

Il s'agit d'un homme dont la dystrophie musculaire a débuté à l'âge de treize ans ; un électrocardiogramme pratiqué à l'âge de vingt-trois ans est reconnu comme normal. Mais le 10 octobre 1958, le tracé montre :

- un rythme sinusal à 80 avec espace P-QR à 0,14 de seconde ;
- une durée de QRS à 0,13 de seconde ;
- une déviation axiale gauche à -70° .

L'auteur conclut déjà à un trouble de la conduction.

En mars 1963, une nouvelle hospitalisation se trouve justifiée et le tracé montre alors :

- un bibloc ou bloc de branche droit atypique, relevant de l'association d'un hémibloc antérieur et d'un bloc droit banal.

L'observation ne signale pas l'évolution ultérieure.

2) *Observation de Demany et Zimmerman (1969) :*

Il s'agit d'un adolescent de dix-huit ans porteur d'une maladie de Duchenne depuis l'âge de dix ans, hospitalisé pour insuffisance cardiaque globale et dont le tracé électrique objective :

- un axe hyper gauche ;
- une durée de QRS à 0,11 de seconde ;

soit un hémibloc antérieur.

3) *Observation de Perloff (1966) :*

Il s'agit d'un homme de quarante-quatre ans qui est porteur d'une dystrophie musculaire et dont l'électrocardiogramme relève, à quatre ans de distance :

- un hémibloc antérieur gauche ;
- puis une dissociation auriculo-ventriculaire (E.C.G. publié).

A la lumière de ces différentes observations comparées aux nôtres, relevant de nombreux troubles de la conduction intra-cardiaque et dont certaines ont une évolution comparable à nos deux observations :

- héli-bloc antérieur ;
- bibloc ;
- bloc auriculo-ventriculaire ;

nous pensons :

1° Que la survenue de troubles de la conduction est une éventualité non négligeable dans le cadre des dystrophies musculaires progressives sans myotonie.

2° Que l'évolution même de ces troubles de la conduction évoque la responsabilité pure et entière du processus dystrophique.

3° Et que, là comme ailleurs, la pathologie de la conduction auriculo-ventriculaire paraît dominée par celle des branches.

4° Mais bien évidemment, que ces dystrophies musculaires progressives ne sont pas une étiologie fréquente des blocs auriculo-ventriculaires ; une statistique du Professeur Welti n'en relevant que 2 sur 900 blocs auriculo-ventriculaires.

CONCLUSIONS

La participation du myocarde au processus général de dystrophie musculaire au cours des myopathies est une notion fort ancienne. Deux nouvelles observations sont rapportées dans ce travail.

Une étude comparative aux données de la littérature est envisagée parallèlement, ce qui permet plusieurs remarques relatives à ces observations et regroupées dans cette conclusion.

Les troubles cardiaques des dystrophies musculaires progressives sont bien le résultat de la localisation myocardique du processus de dystrophie touchant les muscles périphériques ; la preuve de cette nature dystrophique est apportée par l'examen anatomo-pathologique. On note l'entière similitude des images histologiques au niveau du myocarde et du muscle squelettique.

Ces troubles cardiaques sont surtout le fait des formes à potentiel évolutif élevé, type maladie de Duchenne. Ils apparaissent tardivement, les modifications électriques et hémodynamiques précèdent souvent les manifestations cliniques. Le tableau brossé par ces signes cliniques est des plus banaux : insuffisance cardiaque globale.

Le pronostic des dystrophies musculaires avec localisation cardiaque n'est qu'accessoirement fonction des manifestations cardiaques, mais appartient avant tout au type de dystrophie périphérique.

L'existence de troubles de la conduction intra-cardiaque est une réalité non négligeable, leur survenue et surtout leur évolution évoquent la responsabilité pure et entière du processus dystrophique ; et, là comme ailleurs, la pathologie de la conduction auriculo-ventriculaire paraît dominée par celle des branches.

Vu, le Doyen :
CASTAIGNE

Vu, le Président de Thèse
FACQUET

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1. LAPLANE. — *Presse Méd.*, 1962, 70, 1929-1931, 1999-2001, 2055-2057.
2. SCHMITT et DUC. — *Vie Médicale*, 6 septembre 1968, 49, 1071-1087.
3. WALTON. — Disorders of voluntary muscle. 1 vol. (Londres, Churchill edit., 1964, p. 278.)
4. WALTON (J.N.) and NATRASS (F.J.). — On the classification, natural history and treatment of the myopathies. (*Brain*, 1954, 77, 169.)
5. TYLER (F.H.) and WINTROBE (M.M.). — Studies in disorders of muscle. The probleme of progressive muscular dystrophy. (*Ann. Int. Med.*, 1950, 32, 72.)
6. ROSS (J.). — On a case of pseudo-hypertrophic paralysis. (*Brit. J.*, 1883, 1, 200.)
7. MEERWEIN. — Verhältnisse von herz und zunge bei den primären myopathien. (*Dissert.*, Basel, 1904.)
8. GLOBUS (J.H.). — Pathologic findings in the heart in progressive muscular dystrophy. (*Arch. Neurol.*, 1923, 9, 59.)
9. ZATUCHNI (J.), AEGERTER (E.), MALTHAN (L.) and SHUMAN (C.R.). — The heart in progressive muscula-dystrophy. (*Circulation*, 1951, 3, 846.)
10. BEREBAUM and HOROWITZ. — Heart involvement in progressive muscular dystrophy. (*Amer. Heart J.*, 1956, 51, 622.)
11. VERNEYRE, ROBERT, SAUNIER, FRAISSE, PERRIN, FROMENT. — *Lyon Médical*, 25 juin 1969, 221, pp. 1465-1483.)

12. GILROY (J.), CAHALAN (J.L.), BERMAN (K.) and NEWMAN (M.). — Cardiac and pulmonary complications in Duchenne's progressive muscular dystrophy. (*Circulation*, 1963, 27, 484.)
13. BOAS (E.P.) and LOWENBERG (H.). — Heart rate in progressive muscular dystrophy. (*Arch. Intern. Med.*, 1931, 47, 376.)
14. WEISENFELD (S.) and MESSINGER (W.J.). — Cardiac involvement in progressive muscular dystrophy. (*Amer. Heart J.*, 1952, 43, 170.)
15. GAILANI, DANOWSKI, FISHER. — Muscular dystrophya. (*Circulation*, 1958, 17, 583.)
16. PERLOFF (K.), ANTONIO (C. DE LEON) and DESMOND O'DOHERTY (M.D.). — *Circulation*, April 1966, vol. 28, n° 4.
17. PEARSON (C.M.). — Muscular dystrophy. (*Amer. J. Med.*, 1963, 35, 632.)
18. KILOH (L.G.) and NEVIN (S.). — Pseudohypertrophic muscular dystrophy with cardiomegaly. (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 1951, 44, 694.)
19. SHOTT (J.), JACOBI (M.) and WALD (M.A.). — Electrocardiographic patterns in the differential diagnosis of the progressive muscular dystrophy. (*Amer. J. Med. Sci.*, 1955, 229, 517.)
20. MANNING (G.W.) and CROPP (G.). — Electrocardiogram in progressive muscular dystrophy. (*Brit. Heart J.*, 1958, 20, 416.)
21. GIANNINI (A.), DEL CARLO GIANNINI (T.). — Ricerche elettrocardiografiche nella distrofia muscolare progressiva (studio su 34 casi). (*Sistema Nervoso*, Milano, 1959, 11, 291.)
22. HIMBERT (J.), BENRUBI (R.), DEMOS (J.). — L'électrocardiogramme dans les dystrophies musculaires progressives. (*Arch. Mal. du Cœur*, 57, 9, 64, pp. 998-1018.)
23. SCHLIEPHAKEKE. — Der Kardio-intestinale symptomenkomplex bei der progressive Muskel-dystrophie. (*Ztschr. f. Kinderh.*, 1929, 47, 85.)
24. GRANDELL (F.). — The heart in progressive muscular dystrophy. (*Am. J. Med. Sc.*, 1956, 231, 659.)
25. SUNDERMEYER (J.F.), GUDBJARNASON (Ph.D.), WENDT (V.E.), DEN BAKKER (P.B.), BING (R.J.). — Myocardiac metabolism in progressive muscular dystrophy. (*Circulation*, 1961, 24, 1348.)

26. MOSCHINI (S.). — Ricerche elettrocardiografiche ni soggetti con distrofia muscolare progressiva. (*Rev. Clin. Pediat.*, 1935, 33, 429.)
27. PUDDU (V.) et MUSSAFIA (A.). — L'électrocardiogramme dans la dystrophie musculaire progressive. (*Arch. Mal. Cœur*, 1939, 32, 958.)
28. WITCHITZ et DIAMANT-BERGER. — Les faux aspects d'infarctus du myocarde et les anomalies de l'onde P au cours des myopathies. (*Cœur et Médecine Interne*, juillet 1970, t. 9, n° 3.)
29. RUBIN (I.L.) et BUCHNERG (A.). — The heart in progressive dystrophy. (*Amer. Heart J.*, 1952, 43, 161.)
30. PERLOFF et al. — Electrocardiogram in muscular dystrophy. (*The Amer. J. of Med.*, février 1967, vol. 42.)
31. BERT et BARATI. — Le cœur dans les myopathies. (*Montpellier Méd.*, 1942, 21-22, 13.)
32. JOSELEWICH (M.) et KABANSCHILK (M.). — Cardiopathies in course of dystrophy. (*Prens. Med. Argent.*, 1955, 42, 3556.)
33. DUKE (M.) and CROSBY (D.J.). — Clinical hemodynamic, electrocardiographic and vectocardiographic observations in progressive muscular dystrophy of 34 years duration. (*Amer. Heart J.*, février 1964, vol. 67, n° 2.)
34. LISIAN (P.), IMBRIAGLIA (J.) and LIKOFF (W.). — Myocardial idesease associated with progressive muscular dystrophy. (*Amer. Heart J.*, 1959, 57, 913.)
35. STORSTEIN (O.) and AUSTARHEIM (K.). — Progressive muscular dystrophy of the heart. (*Acta Med. Scandinav.*, 1954, 150, 431.)
36. STORSTEIN (O.) and KINGE (F.O.). — Heart involvement in progressive muscular dystrophy. (*Acta Psychiat. et Neurol. Scandinav.*, 1961, 36, 489.)
37. RUBIEZ (G.A.) and SAAB (N.G.). — Hemodynamic study in a case of progressive dystrophy involving the heart. (*Amer. J. Card.*, 1962, 10, 890.)
38. DEMOS (J.) et ECOIFFIER (J.). — Troubles circulatoires au cours des myopathies : études artériographiques. (*Rev. Franç. Clin. Biol.*, 1957, 2, 489.)

39. DEMOS (J.). — Un nouveau problème posé par la myopathie humaine, les troubles des temps de circulation et leur liaison avec l'activité enzymatique sérique. (*Bull. Mém. Soc. des Hôp. Paris*, 1961, 77, 636.)
40. MAHAHM (I.). — Les maladies organiques du faisceau de His-Tawara. (Paris, Masson édit., 1931.)
41. LEPESCHKIN (E.). — The electrocardiographic diagnosis of bilateral bundle branch block in relation to heart block. (*Prog. Cardio. Dis.*, 1964, 6, 445.)
42. ROSENBAUM (M.B.), ELIZARI (M.V.) et LAZZARI (J.O.). — Los hemibloquos. (Buenos Aires, Paidós, 1968.)
43. LOWENSTEIN (A.S.), ARBEIT (S.R.) et RUBIN (I.L.). — Cardiac involvement in progressive muscular dystrophy. An electrocardiographic and ballistocardiographic study. (*Amer. J. Cardio.*, 1962, 9, 528.)
44. HIMBERT (J.). — L'atteinte cardiaque dans les myopathies. (*Revue du Praticien*, janvier 1970, t. 20, n° 2.)
45. WAHI (P.L.). — Cardiac changes in myopathy. (*Amer. Heart J.*, 66, 6, 1963.)
46. CECYLIA SLUCKA. — The electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. (*Circulation*, 1968, 38, 5.)
47. MARTIAL (A.), DEMANY et HENRY (A.), ZIMMERMAN. — Progressive muscular dystrophy. Hemodynamic angiographic, and pathologic study of a patient with myocardial involvement. (*Circulation*, 1969, 40, 3.)
48. LENÈGRE (J.) et CHEVALIER (H.). — Note technique pulmonaire concernant l'étude histologique de la cloison du cœur. (*Arch. Mal. Cœur*, 1951, 44, 812.)

Autres références non citées dans le texte

49. CONNER (P.). — The heart and lungs in myotonia muscular dystrophy. (*Amer. J. Med.*, 1965, 34, 765.)
50. FANJOUX. — Le cœur dans les myopathies. (*Cœur et Médecine Interne*, 1962, t. I, n° 2, pp. 219-224.)
51. BLONDEAU et LENÈGRE (J.). — Bloc atypique de la branche droite. (Masson édit., 1970.)

52. WAREMBOURG (H.), PAUCHANT (M.), LEKIEFFRE (J.), DUCLOUX (G.) et THÉRY (C.). — Bloc de branche droit complet et hyperdéviation gauche de AQRS. Ses rapports avec le bloc auriculo-ventriculaire. (*Arch. Mal. Cœur*, 1969, 62, 1730.)
53. MILHAUD (A.). — Contribution à l'étude du bloc de branche bilatéral. (*Thèse*, Paris, 1966.)
54. LEVIN (S.), BAENS (G.S.), WEINBERG (T.). — The heart in pseudo-hypertrophic muscular dystrophy. (*J. Pediat.*, 1959, 55, 460.)
55. JACKSON (A.) and O'DONNELL (M.J.). — Progressive muscular dystrophy with atrial flutter. (*Amer. Heart J.*, 1960, 59, 277.)
56. SHAPIRO (H.), RIBEILLIMA (J.) and WENDT (V.). — Myocardial infarction in progressive muscular dystrophy. (*Amer. J. Card.*, 1964, 14, 231.)
57. KILBURN (K.), EAGAN (J.T.), SIEKER (H.O.) and HEYMAN (A.). — Cardio-pulmonary insufficiency in myotonia and progressive muscular dystrophy. (*New Engl. Med.*, 1959, 261, 1089.)
58. HARVEY (W.P.), SEGAL (J.P.) and GUREL (T.). — Clinical spectrum of primary myocardial disease. (*Progres. Cardiov. Dis.*, 1964, 7, 17.)
59. HARVEY (W.P.) and PERLOFF (J.K.). — Auscultatory findings in primary myocardial disease. (*Amer. Heart J.*, 1960, 61, 199.)
60. ROSSI and JAMES (T.N.). — Neurovascular pathology of the heart in progressive muscular dystrophy. (*Pr. Minerva Med.*, 1964, 6, 357.)
61. WELSH (J.), LYNN (T.N.) and HAASE (G.R.). — Cardiac findings in 73 patients with muscular dystrophy. (*Arch. Inter. Med.*, Chicago, 1963, 112, 199.)

